

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1961

THÈSE

N°

18

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Salomon ENGEL

Né le 14 Octobre 1930, à PARIS

présentée et soutenue publiquement le

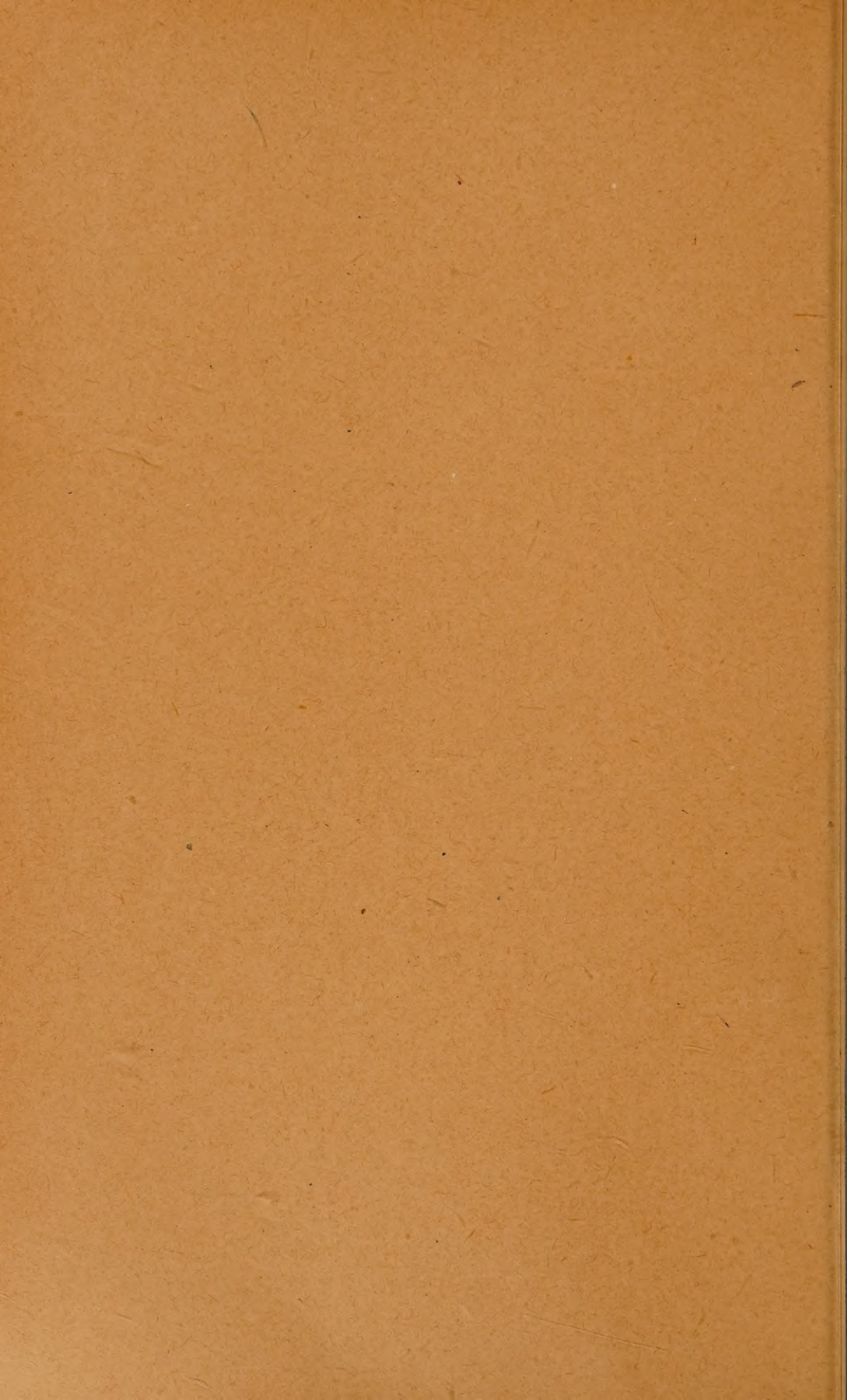
LES FORMATIONS AERIENNES CIRCONSCRITES
CONGENITALES DU POUMON
CHEZ LE NOURRISSON :
EMPHYSEME LOBAIRE, EMPHYSEME LOCALISE,
KYTE ALVEOLAIRE ET KYTE BRONCHIOGENE

Président : Monsieur JULIEN-MARIE (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI•

1960



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--

Année 1961

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Salomon ENGEL

Né le 14 octobre 1930 à Paris

--

Présentée et soutenue publiquement
le

--

LES FORMATIONS AERIENNES CIRCONSCRITES
CONGENITALES DU POUMON
CHEZ LE NOURRISSON :
EMPHYSEME LOBAIRE, EMPHYSEME LOCALISE,
KYTE ALVEOLAIRE ET KYTE BRONCHIOGENE

--

Président : Monsieur JULIEN-MARIE (Professeur)

--

D.P. TAIB
8, rue Casimir-Delavigne
PARIS
1960.

220/
162



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A), BENARD (H), BROCC (P), BULLIARD (H),
 CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C), CHEVALLIER (P),
 DEBRE (R), DONZELOT (E), GASTINEL (P), GUILLAIN (G),
 HALPHEN (E), HARVIER (P), HAZARD (R), HEUYER (G),
 LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LAUBRY (C), LEVY-SOLAL (E),
 LHERMITTE (J), LIAN (C), LOEPER (M), MARION (G),
 MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H), MONOD (R),
 MOREAU (R), MULON (P), OLIVIER (E), RICHEL (C),
 STROHL (A), TANON (L), VELTER (E).

DOYEN	Léon BINET
	Membre de l'Institut
ASSEESSEUR	Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G)
Anatomie (Ch. à titre personnel)	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Bactériologie	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Clinique carcinologique	REDON (H)
Clinique cardiologique	MOUQUIN (M)
(Beaujon	SICARD (A)
(Cochin	QUENU (J)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu	
(Saint-Antoine	GOSSET (J)
(Salpêtrière	MOULONGUET (P).
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopé- dique et réparatrice	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire	de GAUDART d'ALLAINES
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale	LAMY (M)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J)

MM.

Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboli- ques	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T)
(Broussais	GENNES (L. de)
(Cochin	JUSTIN-BESANCON (L)
(Hôtel-Dieu	BARIETY (M)
Cliniques médicales (Lariboisière	SOULIE (P)
(Pitié	DREYFUS (G)
(St-Antoine	KOURILSKY (R)
Clinique médicale d'hydrologie thérap. et climatologie	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT
Clinique médico-sociale du dia- bète sucré et des maladies de la nutrition	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
(Baudelocque	LACOMME (M)
Cliniques (Port-Royal	N...
obstétricales (Tarnier	VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie sociale	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phthisiologie	BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L)
Clinique de puériculture	LELONG (M)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale	COSTE (F)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M)
Clinique therap.chirurgicale	SENEQUE (J)
Clinique therap.medicale	LEMAIRE (A)
Clinique urologique	FEY (B)
Electrophysiologie medicale	DJOURNO (A)
Embryologie	GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Histologie	VERNE (J)
Hygiène des collectivités (oh. à t.pers.)	DEPARIS
Hygiène et clinique de la pre- mière enfance	TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)

MM.

Médecine légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie	GALLIARD (H)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale ch.à t.pers.	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	N...
Pathologie et therap.générales	GARCIN (R)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J)
Physiologie	BINET (L)
Physiologie (ch. à t.pers.)	BARGETON (D)
Physique médicale	DOGNON (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale	PATEL (J)
Thérapeutique	BROUET (G)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

MM.

Anatomie	(CABROL (C) (COUINAUD (C) (OLIVIER (G) (GAUTHIER-VILLARS (Melle P) pr.s.ch. (BUSSE (F) (GOUYGOU (Ch) (ORCEL (L) (PAILLAS (J) (NEVOT (A) pr.s.ch. (BARBIER (P) (CHRISTOL (D) (TOURNIER (P) (DESGREZ (P) pr.s.ch. (POLONOVSKI (J) m.conf. (SCHAPIRA (G) m.conf. (BOURLIERE (F) m.conf. (DENOIX (P) (MATHE (G) (DUPERRAT (B) (LEDOUX-LEBARD (G) (TUCHMANN-DUPLESSIS (H) (BILSKI-PASQUIER (G) (DAUSSET (J) (COUJARD (R) pr.s.ch. (MAROIS (M) (RACADOT (J)
Anatomie pathologique	
Anesthésiologie	
Bactériologie	
Biochimie médicale	
Biologie médicale	
Carcinologie	
Dermato-Syphiligraphie	
Electro-radiologie	
Embryologie	
Hématologie	
Histologie	

MM.

Hydrologie	CORNET (A)
Hygiène	(BOYER (J) pr.s.ch.)
Maladies infectieuses	(CORRE-HURST (Mme L)
	(BASTIN (R)
	(DUPONT (V)
	(DEROBERT (L) pr.s.ch.)
Médecine légale	(HADENGUE (A)
	(FOURNIER (E)
	(GUENIOT (M)
Médecine du travail	ALBAHARY (C)
Neuro-chirurgie	DAVID (M)
Neurologie	LHERMITTE (F)
	(GRANJON (A)
	(HERVET (E)
	(LE LORIER (G)
Obstétrique	(MORIN (P)
	(MUSSET (R)
	(ROBEY (M)
	(THOYER-ROZAT (J)
Ophtalmologie	(BREGEAT (P)
	(SARAUX (H)
Orthopédie	(JUDET (R)
	(RAMADIER (J)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J)
Parasitologie	(BRUMPT (L.C) pr.s.ch.)
	(CHABAUD (A)
	(BARCAT (J)
	(BINET (J.P.)
	(CAUCHOIX (J)
	(CHATELIN (C.L.)
	(DUBOST (Ch)
	(DUBOST (Cl)
	(FAUREL (J)
Pathologie chirurgicale	(FLABEAU (F)
	(GERMAIN (A)
	(LAURENCE (G) agr.pers)
	(LORTAT-JACOB (J.L)
	(LOYGUE (J)
	MERCADIER
	(PERROTIN (J)
	(ROBERT (H)
	(THOMERET (G)
Pathologie exotique	(SCHNEIDER (J)
	(CROSNIER (J)
Pathologie expérimentale	(HARTMANN (L)
	(LOEPER (J)
	(MAURICE (J)

	MM.
Pathologie expérimentale	(PLAS (F)
	(RICHET (G)
	(AUSSANNAIRE (M)
	(BOUR (H)
	(BOUVIER (J)
	(BOUVRAIN (Y)
	(BRICAIRE (H)
	(BRISAUD (H)
	(BROCARD (H)
	(EUGE (A)
	(CASTAIGNE (P) m.conf.
Pathologie médicale	(CATINAT (J)
	(CONTAMIN (F)
	(COURY (C)
	(FREZAL (J)
	(HOUSSET (E)
	(LAROCHE (Cl)
	(LESOBRE (R)
	(MACREZ (C)
	(NICK (J)
	(PEQUIGNOT (H)m.conf.
	(ROYER (P)
	(WOLFROMM (R)
	(JOSEPH (R)
	(MANDE (R)
Pédiatrie-Puériculture	(MOZZICONACCI (P)
	(POLONOVSKI (C)
	(ROSSIER (A)
	(LEVY (Melle J)pr.s.ch.
Pharmacologie	(BOISSIER (J)
	(LECHAT (P)
Physiologie	(PARROT (J)pr.s.ch.
	(DEJOURS (P)
Physique médicale	(GOUGEROT (L)m.conf.
	(KELLERSHON
Pneumo-phtisiologie	KREIS (B)
Psychiatrie	PICHOT (P)
Psychiatrie infantile	DUCHE (D)
Rhumatologie	DELBARRE (F)
	(CERNEA (P)
Stomatologie	(CHAPUT (Mme A)m.c.agr.
	(GRELLET (M)
	(CHASSAGNE (P)
Thérapeutique	(LAMOTTE (M)
Urologie	QUENU (L)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

	MM.		MM.
Clini- que chirg.	(ABOULKER (P)	Clinique neuro-	
	(AMELINE (A)	rhumatol.	SEZE (S.de)
	(HUGUIER (J)		(GRASSET (J)
	(LEGER (L)		(LEPAGE (F)
	(OLIVIER (C)	Clinique obsté-	(MAYER (M)
	(PADOVANI (P)	tricale	(MERGER (P)
	(POILLEUX (F)		(RAVINA (J)
	(ROUX (M)	Clinique oph-	(DESVIGNES (P)
	(VERNE (J.M.)	talmologique	(OFFRET (G)
	(HAGUENEAU(J)	Clinique oto-	
Clini- que médi- cale	pr.s.ch.	rhino-laryng.	MADURO (R)
	(BOUDIN (G)	Clinique pédia-	
	(CONTE (M)	trique et pué-	
	(DOMART (A)	riculture	LAPLANE (R)
	(MILLIEZ (P)	Clinique psy-	
	(PERRAULT (M)	chiatrique	BARUK (H)
	(RAMBERT (P)	Clinique uro-	
	(THIEFFRY (S)	logique	KUSS (R)
	(TURIAF (J)		

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie MM.HAUDUROY(P)pr.s.ch.
 Biochimie médicale ETTORI (J)pr.à t.pers.
 Pathologie chirurgicale RUDLER (J)pr.s.ch.

Secrétaire général de la Faculté M.LENA (J)
 Secrétaires Mme BEURLAND (H), Melle CHAINTREUIL (G)
 Melle HURE (A)

Conservateur, chargé de la direction
 de la Bibliothèque M.le Dr HAHN (A)
 Conservateurs Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A.M)
 Bibliothécaires Mme CONTET (J), Melles LAURENT (H)
 LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole
 a arrêté que les opinions émises dans les disserta-
 tions qui lui seront présentées, doivent être consi-
 dérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend
 leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes chers Parents,

En témoignage de mon
affection et de ma
reconnaissance.

A ma Famille,

A tous mes Amis.

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur JULIEN-MARIE

Professeur de Pédiatrie sociale à la
Faculté de Médecine de Paris,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

En hommage de respectueuse
reconnaissance.

A mes Maîtres de la Faculté de Médecine
et des Hôpitaux de Paris,

Hommage respectueux.

A Messieurs les membres de mon
Jury de Thèse.

LES FORMATIONS AERIENNES CIRCONSCRITES
CONGENITALES DU POUMON
CHEZ LE NOURRISSON :
EMPHYSEME LOBAIRE, EMPHYSEME LOCALISE,
KYTE ALVEOLAIRE ET KYSTE BRONCHIOGENE

- :-

- I -

INTRODUCTION

-:-

Une des causes non exceptionnelles d'un syndrome respiratoire chez le nouveau-né est fournie par une lésion congénitale pulmonaire, lobaire, donnant à l'écran une image d'hyperclarté.

On sait qu'à ce type d'image peuvent correspondre des lésions anatomopathologiques et aussi des étiopathogenies différentes. Par conséquent, la coexistence de signes fonctionnels respiratoires et d'une formation aérienne circonscrite, lobaire, peut donner lieu à des diagnostics fort différents, et par voie de conséquence, entraîner des sanctions thérapeutiques diverses. C'est pourquoi ce problème de pathologie néonatale a été considéré comme important par les pédiatres, qui lui ont consacré d'assez nombreux travaux. En particulier, sur le plan de la thérapeutique, les rapides et récents progrès de la chirurgie pulmonaire d'une part, de la chirurgie néonatale d'autre part, autorisent des interventions précoces bien tolérées et qui mettent fin aux accidents et à leurs redoutables prolongements.

La précocité des accidents observés incite à faire intervenir une malformation congénitale des voies respiratoires, au niveau des parois bronchiques et alvéolaires dont la

structure se trouve congénitalement modifiée, ce qui s'oppose dès la naissance à la mise en jeu normale de la fonction respiratoire. On a ainsi décrit sur le plan anatomoclinique des bulles d'emphysème géant, des emphyèmes lobaires diffus, des pneumothorax localisés, des kystes pulmonaires aériens congénitaux, toutes lésions que JULIEN MARIE a proposé de rassembler sous le terme de kystoïdes pulmonaires congénitaux du nourrisson. Car à des lésions anatomopathologiques différentes correspondent :

un syndrome clinique unique, fait de dyspnée et de tympanisme, et un syndrome radiologique commun, par hyperclarté de forme kystique.

Pour faire intervenir plus sûrement une anomalie congénitale de structure lobaire et bronchique, nous devons exclure de cette étude les faits relevant certainement d'une origine infectieuse, acquise, puisque les staphylococcies broncho-pulmonaires du nouveau-né et du nourrisson donnent non rarement sur les clichés ces bulles d'hyperclarté, et aussi puisque les séquelles de pneumonie peuvent prendre cet aspect radiologique particulier. A écarter également sont évidemment les lésions bacillaires, mais que l'on a peu de chance de trouver aussi précocement.

Cavités tuberculeuses et cavités suppuratives étant par conséquent exclues, restent au premier plan du problème les kystes géants dysembryoplasiques, les malformations emphysemateuses géantes qui, à l'inverse des kystes à paroi bronchique, sont sans parois propres et qui sont fréquemment asphyxiques. Les kystes dysembryoplasiques, les emphyèmes géants, sont des malformations irréversi-

bles, dont le seul traitement est l'exérèse chirurgicale. Par contre, les bulles post-infectieuses, elles, ont tendance à la régression spontanée, et ne sauraient donc être précocement soumises au traitement radical. La distinction est par conséquent capitale du point de vue des décisions thérapeutiques.

Nous avons dit que la question avait pris, du fait des progrès de la chirurgie pulmonaire, une orientation nouvelle dans ces dernières années. Pourtant, la notion de lésions pulmonaires aériennes congénitales, diagnostiquées dès la naissance ou peu après elle, n'est pas nouvelle. C'est ainsi que dès 1933, W.E. ANSPACH et I.J. WOLMAN décrivaient chez le nouveau-né et le petit nourrisson des kystes pulmonaires aériens de grandes dimensions, et tentaient d'en préciser la pathogénie et le diagnostic : mais de traitement, il n'était pas question. Par contre, les travaux récents l'envisagent au premier chef. GRIFFIN et ses collaborateurs, dès 1949, exposaient les règles et les résultats du traitement chirurgical des kystes pulmonaires congénitaux. POTTS et RIKER, en 1950, précisaient le diagnostic différentiel entre kystes pulmonaires congénitaux et kystes secondaires à la pneumonie staphylococcique du premier âge. ROBERT en 1951 consacrait sa thèse, soutenue à Paris, à l'emphysème pulmonaire congénital.

En 1951, a été publiée une étude de JULIEN MARIE, Ph. SERINGE et leurs collaborateurs, sur les aspects anatomo-radio-cliniques d'un emphysème lobaire géant, dont l'origine malformative locale a pu être établie. Partant de cette première observation fort instructive, JULIEN MARIE, cette fois en collaboration avec G. SEE, devait, en 1956, englober sous

le terme de "kystoïdes pulmonaires congénitaux" une étude de formations aériennes circonscrites, d'origine malformative et de détermination mécanique. Des observations isolées ont parues, ces dix dernières années, sous des définitions diverses selon le type anatomoclinique en cause, mais susceptibles, par leur commun aspect radiologique et leur commune pathogénie, de se ranger dans ce groupe de "kystoïdes".

C'est ainsi qu'en 1952, RAZEMON et BRETON apportent le cas d'un emphysème lobaire supérieur géant chez un nourrisson d'un mois, et en font une étude anatomique, radiologique et clinique.

L'année suivante, Mac EACHERN et collaborateurs peuvent réaliser chez un nouveau-né de neuf jours, une lobectomie pour kyste pulmonaire congénital, relevant davantage, semble-t-il, de la classique maladie kystique du poumon, que des lésions circonscrites qui nous occupent ici. Mais le fait méritait d'être signalé pour la réussite d'une délicate opération d'exérèse chez le nouveau-né.

J. GUIVARCH en 1953 également, consacre sa thèse à l'emphysème lobaire congénital. C'est par contre de kystes pulmonaires pleins qu'il s'agit dans l'observation du nourrisson suivi par P. GIRAUD et H. METRAS, la ponction chirurgicale apportant ici la guérison.

CAFFEY en 1953 toujours, souligne une variété particulière des kystes pulmonaires congénitaux de la première enfance, ceux qui régressent spontanément, et doivent par conséquent échapper aux indications chirurgicales : un facteur infectieux étant ici en

cause, et non pas une malformation congénitale. BALMES et PUJOL décrivent chez un prématuré un kyste aérien géant du poumon ; cette notion de prématurité est également présente dans deux observations de nouveau-nés de HAARSCHER et collaborateurs, qui ont décrit des kystes pulmonaires congénitaux (1958).

De 1954 datent les deux cas de SEMELAIGNE concernant des emphysemes lobaires du nourrisson, tandis que FONTAN la même année en apporte une observation. DEHERRIPON et FOURNIER montrent comment des images bulleuses pulmonaires peuvent chez le nourrisson avoir une origine staphylococcique. H.E. BASS et N. DIAMOND montrent une curieuse triade anatomoclinique du nouveau-né, sous forme de pneumonie, pneumatocèle et pneumothorax spontané.

De 1957 date l'observation de kyste pulmonaire du nourrisson rapportée par R. LEGENDRE. E. BAILLY en 1957 également consacre sa thèse, soutenue à Lyon, aux formations aériennes géantes du poumon chez l'enfant. FOURNIER en 1958 décrit deux cas d'emphyème lobaire géant du nourrisson et J.P. BINET et NEZELOFF apportent trois cas traités par la chirurgie. Depuis les descriptions princeps et purement anatomiques de FONTANUS en 1638, de BARTHOLINUS en 1687, et de MEYER en 1859 ; avec les confirmations endoscopiques de CHEVALLIER-JACKSON, les premières observations cliniques de MIXTER CLIFFORD en 1929, de NELSON en 1932, de PEELER en 1932, de ROYES, 1938, de OVSESTREET en 1939, on voit que la question des collections aériennes pulmonaires congénitales a passé du domaine de la curiosité d'autopsie à celle d'une indication de la chirurgie d'exérèse, avec guérison habituelle lorsque le diagnostic et le traitement ont

été suffisamment précoces. Mais pour qu'il y ait diagnostic - et donc sanction thérapeutique appropriée - il faut qu'il y ait connaissance de ces curieuses lésions ; et c'est pourquoi, attiré par elles, nous leur avons consacré ce modeste travail.

Celui-ci comportera :

- d'abord, un chapitre clinique, montrant la symptomatologie et les formes prises par ces collections aériennes ;
- ensuite, les formes anatomopathologiques seront considérées ;
- la pathogénie sera discutée, avec ces notions nouvelles de malformations congénitales, intra-bronchiques ou exogènes, avec ce facteur mécanique congénital responsable de l'accumulation d'air dans une zone dont la malformation favorise précisément cette localisation, la notion de dysembryoplasie sera en particulier envisagée ;
- enfin le diagnostic et le traitement seront précisés.

- II -

FORMES CLINIQUES

-:-

L'emphysème lobaire congénital du nourrisson donne lieu à un syndrome respiratoire rapidement intense et qui lorsque des malformations multiples sont en cause, risque d'avoir, comme dans les trois cas de JULIEN MARIE, une évolution fatale malgré les tentatives thérapeutiques effectuées. Ces trois cas peuvent se résumer comme suit :

un petit garçon est hospitalisé à l'âge de 3 mois et 20 jours pour fièvre et dyspnée. Dans les antécédents on note une réanimation à la naissance, une augmentation pondérale peu satisfaisante, une gêne respiratoire survenant en crises renouvelées, respiration courte, superficielle, rapide, avec dépression sus- et sous-sternale, crises de cyanose lors des cris, en particulier pendant le premier mois de la vie. Actuellement, à 4 mois, on constate une hypotrophie, de la pâleur du faciès avec cyanose des lèvres, une dyspnée à 80, très pénible, avec battements des ailes du nez, tirage sous-sternal, difficulté expiratoire, cyanose aux mouvements ; à l'examen pulmonaire, sonorité de l'hémithorax droit, diminution du murmure vésiculaire, râles fins aux deux bases. En scopie : hyperclarté de l'hémithorax droit, opacité triangulaire de la base droite, déplacement médiastinal. Malgré l'oxygénothérapie, les

antibiotiques, une tentative de décompression de l'emphysème, l'enfant décède en cinq jours. La vérification montre un lobe supérieur droit monstrueux, hernié, les lobes moyen et inférieur étant réduits à l'état de languettes atélectasiées.

En résumé :

kystoïde par emphysème lobaire supérieur droit chez un nourrisson de trois mois, évolution mortelle après deux tentatives d'insufflation du kystoïde, justifiées par l'intensité de la dyspnée. Anomalies congénitales multiples de la sphère pulmonaire :

kyste mucoïde juxta-hilaire droit
kyste bronchogénique médiastinal
disposition anormale de la scissure interlobaire gauche
aspect plicaturé des bronches cartilagineuses du lobe inférieur droit
pneumonie lipidique des deux poumons.

Il est bien évident que devant la dispersion et la gravité des malformations, aucune chirurgie d'exérèse n'aurait pu être envisagée.

Dans le second cas, concernant une nouvelle née, les accidents respiratoires sont apparus dès la naissance, sous forme de cyanose et de cri retardé, puis au deuxième jour, un accès de cyanose nécessitant la mise en place sous tente à oxygène, un cliché montrant dès ce moment une hyperclarté du champ pulmonaire droit et refoulement du coeur et du médiastin. Dyspnée à type de polypnée, cyanose, battements des ailes du nez, ont persisté par la suite. Le décès est survenu au sixième mois par bronchopneumonie. On devait constater des anomalies congénitales des bronches, en particulier de la bronche ventilant le lobe

emphysémateux et qui est apparue de consistance molle et de calibre réduit. Une bronche indépendante ventilant le lobe de Nelson s'ajoutait aux anomalies congénitales multiples de la segmentation pulmonaire, avec quatre lobes à droite, deux incisures du lobe supérieur gauche. On est intervenu à l'âge de 20 jours : essai de colmatage de la région poreuse (face inférieure du lobe de Nelson) et pose d'un drain à demeure pour permettre l'aspiration) sans succès. On avait alors constaté l'existence d'un pneumothorax vraisemblablement conséquence de la rupture d'une bulle d'emphysème et de l'état de porosité du lobe de Nelson.

Dans le troisième cas, les troubles sont apparus à l'âge de deux mois, sous forme de troubles de l'humeur, et de manifestations digestives, puis de cyanose, de toux, d'anorexie. Devant la constatation radiologique d'une énorme formation gazeuse occupant l'hémithorax droit, on pratique une thoracotomie qui découvre une grosse bulle d'emphysème sous tension, qui est incisée. On fait une résection de l'apex du lobe inférieur droit, on pose un drain. Les suites seront bonnes, et l'enfant va se développer de façon satisfaisante. L'examen de la pièce opératoire révèle des anomalies congénitales multiples portant sur les petites bronches.

Sur le plan clinique encore, nous rappellerons l'observation de P. GIRAUD et H. METRAS, mais cette fois il s'agissait de kystes pleins donnant sur les clichés une opacité et non pas une hyperclarté. Le syndrome clinique est par contre du même type :

chez un nourrisson de six semaines, une dyspnée est apparue dès les premiers jours de

la vie, puis une toux discrète avec fébricule, et opacité intrathoracique bilatérale très importante dont le siège est postérieur. Une thoracotomie exploratrice est pratiquée, l'exérèse est jugée impossible en raison des dimensions de la tumeur. Une ponction ramène un peu de liquide et quelques fragments de tissu. Les suites opératoires sont simples, les opacités disparaissent en quelques semaines et 18 mois plus tard l'enfant est en excellente santé, avec clichés thoraciques normaux. L'examen anatomopathologique des fragments révèle l'existence d'un endothélium dont l'aspect évoque par endroit celui des tissus digestifs. Il s'agirait alors d'un de ces kystes intra-thoraciques d'origine digestive (J.L. OLENOTZ et J. TANDATNICK, 74 cas réunis en 1946) et qui, s'ils diffèrent des "kystoïdes" aériens que nous étudions ici, proviennent également d'anomalies congénitales et donnent lieu à un syndrome respiratoire de même allure. C'est à ce titre que nous les citons.

Les cas de SEMELAIGNE par contre reproduisent exactement les caractères des kystoïdes de JULIEN MARIE. Dans le premier cas, apparaît chez un nourrisson de 5 mois une asphyxie apyrétique avec dyspnée et cyanose sans cause décelable. La mort paraît imminente. La radiographie révèle une hyperclarté de l'hémithorax gauche. Malgré une intervention, l'enfant décède au quatrième jour, emporté par une bronchopneumonie. Dans le second cas, on trouve une symptomatologie analogue, mais pas d'intervention. Après quelques semaines impressionnantes, les troubles fonctionnels s'atténuent progressivement. Deux ans plus tard, l'état était satisfaisant ; mais la radiographie montre encore une image d'emphyse à gauche. MARQUEZY a suivi un cas ana-

logue chez un nourrisson de deux mois et demi. D'après leurs trois premiers cas, JULIEN MARIE pense qu'en dehors de la radiographie, les autres examens, ponctions, bronchoscopie, sont à éviter ; l'intervention précoce donne parfois de bons résultats. Enfin GIRAUD a vu survenir un emphysème généralisé à un lobe chez un nourrisson de trois mois.

Deux cas sont fournis par M. FOURNIER : l'un fut opéré au 25ème jour en pleine détresse respiratoire, l'autre au 35ème jour en dehors de toute urgence dramatique. Chaque fois il s'agissait d'emphysème lobaire géant chez des nourrissons. Il faut savoir distinguer ce type de lésion avec accidents aigus d'un pneumothorax suffocant. Le problème est non seulement diagnostique, mais aussi thérapeutique, car la chirurgie donne des résultats parfois spectaculaires. Enfin le problème est également pathogénique, puisqu'à côté des lésions d'emphysème diffus distendant chaque alvéole, on trouve un certain degré de bronchomalacie.

Nous avons indiqué que certains kystes aériens géants avaient été décrits chez le prématuré. HAARSCHER en a rapporté deux cas : le premier concernait une maladie polykystique lobaire du poumon gauche avec évolution fatale en seize jours, dans une symptomatologie de broncho-pneumonie bilatérale traînante. Dans le second cas, il s'agissait d'un kyste multiloculaire géant, avec évolution fatale en 18 jours, dans une symptomatologie de dyspnée progressive d'origine mécanique. La mort est survenue avec des signes de dilatation aiguë après essai infructueux de ponction du kyste. Les examens histologiques ont montré, dans les deux cas, des kys-

tes à revêtement bronchique. Le diagnostic radiologique précoce est vital, car seul il permet le traitement par exérèse chirurgicale.

La guérison du nouveau-né opéré par Mac EACHERN à l'âge de neuf jours, par une lobectomie justifiée par la localisation lobaire de la maladie polykystique, montre en effet l'aspect curable de la lésion. L'enfant avait été hospitalisé à l'âge d'une semaine pour cyanose et dyspnée persistant sous oxygénothérapie. Les clichés montrèrent l'existence de multiples cavités kystiques, importantes, remplissant l'hémithorax droit et refoulant le coeur et le médiastin et comprimant le poumon gauche. L'intervention immédiatement décidée et rapidement effectuée montra un gros kyste lobulée remplissant la cavité pleurale droite; les lobes supérieur et moyen du même côté étant atelectasiés mais normaux à la palpation. On ponctionna le kyste, on fit une lobectomie, on plaça un drain par le 7ème espace intercostal, on referma; l'enfant fut placé sous la tente à oxygène, on aspira par le drain, et les suites furent simples, aboutissant à la guérison complète. Un contrôle radiologique quatre semaines plus tard montra la réexpansion des lobes restants, le retour à leur place normale du coeur et du médiastin. La pièce opératoire correspondait à un kyste aérien de 5 cm de diamètre, occupant la plus grande partie du lobe inférieur. A l'examen microscopique, le kyste était tapissé d'un épithélium cuboïde cilié, avec de petites bronches siégeant dans la paroi: ce qui donne une origine bronchogène à la lésion. Les kystes alvéolaires sont tapissés de cellules alvéolaires comprimées pour constituer une paroi. Ces derniers kystes contiennent

toujours de l'air ; leur communication avec une bronche explique, par un jeu de soupape, que l'air s'y accumule sans pouvoir jamais en sortir. La poche s'accroît rapidement de volume, remplit tout l'hémithorax, entraîne des accidents respiratoires incompatibles avec la survie.

BASS et DIAMOND ont vu survenir dans trois cas, concernant des nourrissons de 6 semaines, 7 semaines et 5 mois respectivement, une curieuse triade de pneumonie, pneumato-cèle et pneumothorax spontané, mais cette fois l'évolution fut hyperthermique, et aboutit à la guérison. L'affection initiale fut chaque fois la pneumonie, suivie rapidement de pneumothorax spontané du poumon atteint. La cyanose, la dyspnée furent très intenses, semblant promettre une issue rapidement fatale, mais une amélioration fut obtenue à la suite de la réexpansion spontanée du poumon. Sur les clichés, au début de la réexpansion on put apercevoir des kystes aériens, sans doute secondaires à de petits foyers de pneumonie nécrosante. Dans un cas, le kyste aérien persistait lorsque l'enfant quitta le service. Ce type de kyste d'origine infectieuse et nullement malformative, est d'évolution spontanément régressive et bénigne : il pose donc un diagnostic différentiel important avec les collections aériennes congénitales qui nous occupent.

o

Les emphysèmes lobaires congénitaux, et d'une façon plus générale les kystoïdes de JULIEN MARIE, donnent donc un tableau radio-clinique qu'il faut bien connaître ; début très précoce, au plus tard vers la fin du premier mois de la vie dans 50 p.cent

des cas ; il est rare que les accidents soient retardés, surtout au delà du huitième mois. Mais on peut également penser que certains kystes aériens congénitaux demeurent latents, pour donner lieu à une symptomatologie plus ou moins nette dans l'enfance, voire même à l'âge adulte. Il est alors difficile d'affirmer leur origine congénitale. Lorsque le début est tardif, il n'en reste pas moins que depuis la naissance, des signes respiratoires ont été notés, d'une importance variable, et qui jalonnent l'évolution que l'on peut alors considérer comme débutant dès la naissance. Ces signes peuvent demeurer discrets, sous la forme d'une toux sèche, quinteuse, d'accès de cyanose, de tirage discret et de wheezing précoce. Ces manifestations vont être spontanées ou déclenchées par les repas, les changes. Ou bien ils vont s'atténuer, disparaître, ou bien ils vont persister, et s'aggraver. La lésion est constatée à l'écran lorsque les symptômes respiratoires ont pris une importance déjà considérable.

A sa période d'état, le syndrome est alors dominé par la dyspnée, bientôt permanente, avec polypnée à 60-80, battements des ailes du nez, sifflement respiratoire, "wheezing", et par la cyanose, d'abord limitée aux lèvres et aux extrémités, puis se généralisant au fur et à mesure que la maladie s'aggrave. La toux, sèche, quinteuse, fréquente, aggrave la dyspnée et la cyanose. Cette triade est d'abord modérée, intermittente, déclenchée par les repas, les mouvements, puis elle s'accentue, devient permanente, représente un état de "détresse respiratoire" telle que avant tout examen, avant toute autre mesure, c'est la mise en tente à oxygène qui s'impose : on note alors souvent une amélioration

permettant l'alimentation et la reprise pondérale.

A l'examen, on constate :

- un tirage épigastrique intercostal et sus-sternal ;
- une voussure hémithoracique, une diminution de l'expansion respiratoire ;
- une hypersonorité du côté de la dilatation,
- une diminution du murmure vésiculaire, toujours de ce côté,
- un déplacement de la pointe du coeur du côté opposé.

Pourtant ces signes sont inconstamment associés, discrets, et la notion de collection gazeuse ne s'impose pas toujours d'après eux. En particulier, on soupçonne une lésion du côté opposé à son siège réel.

Aussi l'examen radiologique est-il décisif : on peut ainsi affirmer, préciser, localiser l'hyperclarté, étendue, paraissant occuper, sur les clichés de face, la majeure partie de l'hémithorax ; image nette, en particulier pendant le temps expiratoire, image homogène aussi, et comme traversée de fines trabéculations bronchovasculaires (JULIEN MARIE). Ce sont les organes de voisinage qui précisent les limites de l'image claire : sommet inclus en elle, ou respecté sous la forme d'un apex moins clair ; diaphragme en bas, parfois aplati, triangle hi-lophrénique plus sombre, correspondant à du parenchyme pulmonaire tassé ; paroi thoracique en dehors, avec côtes tendant à l'horizontale, coeur et médiastin en dedans, structures presque toujours refoulées du côté opposé au kyste aérien ; poumon controlatéral enfin, souvent sombre, par hypoventilation.

Le balancement médiastinal est généralement observé. Ces caractères se retrouveront sur les clichés de profil. Mais l'examen radiologique, s'il affirme l'hyperclarté, n'en donne pas la localisation lobaire précise, difficile même à l'intervention. Le lobe supérieur surtout paraît atteint, le lobe moyen a été signalé comme siège du kyste aérien, le lobe inférieur est le plus rarement à l'origine de la lésion. Pourtant dans le cas III de JULIEN MARIE, c'est bien de ce siège qu'il s'agissait pour une énorme bulle d'emphysème. Aussi la tomographie est-elle précieuse, de même que le lipiodol par voie buccale, qui a permis la localisation du kyste aérien au lobe moyen droit (J.P. BINET) vérifiée à l'intervention. La bronchoscopie est dangereuse et de moindre intérêt.

Quant à l'évolution de ces kystes aériens congénitaux lobaires, elle est variable : parfois en effet, la régression spontanée s'est produite avec disparition de l'image radiologique. Cette évolution est surtout celle des collections aériques séquelles d'infection, mais elle a pu se voir dans un cas congénital de SEMELAIGNE.

Parfois encore, les anomalies anatomocliniques persistent sans s'aggraver. Mais le plus souvent, les troubles fonctionnels provoqués par l'emphysème lobaire vont en s'intensifiant, mettant la vie du petit malade en danger immédiat, la collection gazeuse augmente, entraînant un collapsus toujours plus marqué du tissu pulmonaire restant ; l'alimentation est compromise, l'état général s'aggrave. La surinfection de cette anomalie congénitale est fréquente dans les régions voisines de la zone malade, et c'est alors

que la fièvre s'allume, avec hyperleucocytose et polynucléose ; autres complications possibles, l'insuffisance cardiaque aiguë, pneumothorax localisé, ou généralisé, intensification brutale du trouble de la ventilation, avec dyspnée et cyanose accrues, nécessitant le traitement d'urgence. Sur les clichés, parallèlement, l'hyperclarté augmente de dimension.

- III -

FORMES ANATOMOPATHOLOGIQUES

--

Les trois observations de JULIEN MARIE et G. SEE correspondaient, du point de vue anatomopathologique, chaque fois à un emphysème du lobe supérieur, dilatation des alvéoles dont les parois étaient amincies, voire rompues. Les fibres élastiques étaient numériquement normales, mais qualitativement modifiées, brisées, étirées. La muqueuse bronchique dans le premier cas était indemne, mais il comportait en outre un kyste bronchique juxta-hilaire, dont la structure était celle d'une bronche cartilagineuse ; le contenu alvéolaire riche en graisse, comme le contenu des bronchioles, a fait porter le diagnostic anatomopathologique de pneumonie lipidique. Le lobe moyen présentait un affaissement du parenchyme pulmonaire, et une alvéolite macrophagique. Affaissement encore du parenchyme du lobe inférieur, avec plicature des bronches cartilagineuses et écrasement des bronches musculeuses dont la lumière n'est plus perméable. L'alvéolite a été retrouvée dans le poumon gauche. Il existait en outre un kyste aberrant du médiastin.

Dans le second cas de JULIEN MARIE il existait des anomalies congénitales de la segmentation pulmonaire :

poumon droit divisé en quatre lobes ;
poumon gauche avec deux incisures profondes

du lobe supérieur et une incisure du lobe inférieur.

Le troisième cas de JULIEN MARIE, qui devait survivre à l'intervention, concernait une énorme bulle d'emphysème développée aux dépens du segment apical du lobe inférieur droit. Sur la pièce opératoire, l'examen microscopique devait révéler des anomalies congénitales multiples au niveau des petites bronches ; celles-ci étant transformées en petites cavités arrondies élastiques limitées par un tissu fibreux ; d'autres en longues anfractuosités également fibreuses, dépourvues de revêtement épithélial ; les bronches musculueuses sont revêtues, anormalement, d'un épithélium cylindrique pluristratifié.

En somme, trois lésions anatomopathologiques méritent d'être réunies sous le même tableau radioclinique appelé par JULIEN MARIE "kystoïdes congénitaux pulmonaires" :

l'emphysème lobaire d'abord ; le lobe atteint apparaît très dilaté, au point d'occuper la totalité de l'hémithorax, et même débordant sur l'autre côté, recouvrant cœur et gros vaisseaux, comprimant les lobes, les segments voisins qui de ce fait sont collabés, atelectasiés. Le lobe emphysemateux ne s'affaisse pas. Histologiquement, les lésions sont celles de l'emphysème, sans réaction inflammatoire ;

l'emphysème bulleux localisé donne une bulle unique mais énorme, comprimant les zones voisines, déplaçant les organes médiastinaux autant que la forme lobaire ; mais à l'incision de la paroi amincie, la bulle s'affaisse, le reste du parenchyme, sain, subit une rapide réexpansion. Histologiquement, la pa-

roi de la bulle unique est fibreuse, avec par places un revêtement cubique aplati ; dans le poumon voisin on trouve également des régions touchées par un emphyseme modéré, des aspects congestifs, des zones atelectasiées, parfois aussi des bronchiectasies intéressant les petites bronches ;

le kyste pulmonaire congénital véritable est la troisième lésion possible, capable de donner lieu à ces collections aériques : c'est une cavité remplie d'air, qui demeure gonflée même après sa séparation d'avec le reste du poumon. Sa paroi est épaisse, lisse, nacréée, et on ne trouve aucun rapport avec une bronche. Histologiquement, la paroi est conjonctive, épaisse, avec parfois un revêtement cubique par place. On admet habituellement l'origine alvéolaire de ces kystes gazeux uniques, alors que l'origine bronchique est plus que vraisemblable pour les kystes dont la paroi interne est irrégulière, et histologiquement pourvue d'un epithelium cylindrique cilié : ces formes sont alors à rapprocher de la maladie polykystique du poumon, et des bronchiectasies congénitales. Mais la lésion subissant des remaniements évolutifs, devient rapidement méconnaissable du point de vue de leur nature kystique et congénitale. Alvéoles, bronchioles, se dilatent progressivement, enfin c'est le tour des petites bronches, et dans les formations kystiques acquises, on va trouver au niveau de la paroi kystique, les divers éléments de ces structures, cartilage, muscle, tissu élastique, glandes muqueuses. Mais comme inversement la régénération épithéliale est très rapide dans le jeune âge, on va trouver des lésions aériennes acquises, post-infectieuses par exemple, donnant l'aspect anatomopathologique d'un kyste congénital.

- IV -

PATHOGENIE

..:-

Malformation congénitale initiale, entraînant par un mécanisme de soupape, l'accumulation gazeuse à l'intérieur d'une cavité aérienne d'abord normale, alvéole, bronchiole, petite bronche même, cet air accumulé ne pouvant plus s'échapper, tel est en gros le schéma pathogénique généralement invoqué pour ces formations du premier âge.

En effet, d'autres facteurs, en particulier l'infection, peuvent être exclus dans la constitution de la lésion, encore que la surinfection ultérieure soit possible, voire de règle. Dans les pneumopathies bulleuses, staphylococciques par exemple, le début est plus tardif, les signes généraux caractéristiques d'infection, avec fièvre, leucocytose. Les lésions congénitales évoluent sur le mode apyrétique, à moins qu'une complication infectieuse surajoutée ne vienne les compliquer. Nous avons indiqué qu'entre ces pneumopathies bulleuses infectieuses et l'emphyseme lobaire congénital, une différence fondamentale existait : régression spontanée des bulles dans le cas d'une origine infectieuse, persistance habituelle et même progression de la collection aérienne, dans le second cas. Mais il existe les cas dans lesquels une infection minime vient aggraver la

lésion malformative, et accentuer encore le phénomène de soupape qui l'entretient et en augmente le volume.

Les malformations congénitales responsables du phénomène de soupape et donc de l'accumulation de l'air peuvent être de types différents :

repli muqueux obstructif du conduit bronchique ;

cartilage bronchique anormalement faible, voire même absent réalisant la bronchomalacie, mollesse et affaissement du conduit bronchique, d'où obstruction et accumulation gazeuse ;

c'est ce que JULIEN MARIE avait constaté dans sa deuxième observation. Mais ces raretés du cartilage bronchique sont très inconstantes, et ne sauraient à elles seules rendre compte de tous les cas d'emphysème lobaire congénital.

Dans le domaine des malformations pulmonaires congénitales, il faut également faire intervenir des anomalies constitutionnelles étendues à tous les tissus qui composent une partie donnée du poumon. On a parlé de "mega-alvéolose diffuse congénitale", les alvéoles étant non pas étirés par l'air accumulé, mais congénitalement gigantesques dans tout un lobe. Dès l'installation de la fonction respiratoire, ces alvéoles anormalement volumineux se remplissent d'air, ce qui d'emblée réalise des collections gazeuses. C'est dans le même ordre d'idées que l'on a parlé d'hypoélastose constitutionnelle de siège aussi bien cutané que pulmonaire (CHRISTIAENS). Malheureusement aucune preuve histologique n'a encore été obtenue et alors même que les alvéoles sont extrê-

mement distendus, leurs parois restent normales dans leur constitution histologique. Aussi plutôt que d'incriminer une anomalie quantitative du tissu alvéolaire, on a pu invoquer une anomalie qualitative, JULIEN MARIE parlant alors d'élastosthénie. Les anomalies congénitales des vaisseaux et des nerfs au niveau des poumons où va se constituer la lésion aérique peuvent être théoriquement possibles, mais manquent de support anatomopathologique certain. La séquestration pulmonaire pourrait en rendre compte également.

Des causes mécaniques extrinsèques sont plausibles ; la compression de la bronche siège de l'emphysème pourrait être due à une anomalie vasculaire, frappant l'artère pulmonaire, la veine pulmonaire ; un canal artériel persistant, peut également jouer le même rôle. Pour RAZEMON et BRETON, des mécanismes pathogéniques complexes pourraient intervenir, comme dans leur cas personnel où une compression bronchique par vaisseau anormal aurait entraîné une atélectasie, et un emphysème lobaire compensateur du côté opposé à la compression. Les manoeuvres de resuscitation ont été rendues responsables de certaines collections pulmonaires aériques considérées comme congénitales, mais cet antécédent est rare dans les observations publiées. Et dans leur ensemble, une cause mécanique ne peut guère être retrouvée que dans la moitié des cas. La notion d'obstruction bronchique, satisfaisante pour l'esprit, ne suffit nullement et d'autres facteurs, d'ordre malformatifs, paraissent devoir être surtout retenus. Toutes les conditions rencontrées dans le premier âge sont favorisantes, puisque les conduits bronchiques sont très étroits, donc facilement obstrués, que

la paroi thoracique est souple, ce qui accentue le collapsus à l'expiration, et autorise le mécanisme de soupape, que les tissus sont malléables, que la paroi médiastine est peu résistante, que l'absence d'adhérences inflammatoires, facilite les déplacements médiastinaux et cardiaque. Que le trouble initial de la ventilation siège sur un gros tronc, et l'emphysème lobaire se constitue. Qu'il soit davantage localisé, et c'est la grosse bulle d'emphysème qui apparaît. L'emphysème lobaire apparaîtra au lobe supérieur, mal ventile, l'emphysème en bulle localisée, intéressera le lobe inférieur. Tout se passe d'ailleurs comme si l'emphysème lobaire et l'emphysème localisé en une seule bulle représentaient deux "étapes chronologiquement différentes d'un même processus", et ne dépendaient somme toute que du siège et de la durée de l'obstruction initiale. Une obstruction passagère donne un trouble fonctionnel transitoire, une collection gazeuse réversible avec guérison complète.

Si au contraire la cause de l'obstruction est persistante, on voit la situation évoluer soit vers un équilibre entre la pression à l'intérieur de la collection gazeuse et les régions pulmonaires normales : d'où tolérance et surtout état stationnaire de la bulle, soit vers l'aggravation progressive de la pression à l'intérieur de l'emphysème lobaire ou bulleux, intensification des signes fonctionnels jusqu'au grand syndrome aigu et menaçant la vie même.

Le rôle essentiel revient ainsi aux malformations congénitales régionales, de forme et d'importance variables. Au niveau du poumon proprement dit, les malformations congénita-

les seront de petits kystes bronchogéniques à contenu mucoïde, des anomalies de division et de structure des troncs bronchiques ; des anomalies du tissu élastique bronchique, et aussi des anomalies de voisinage, pleurales, vasculaires, etc... Une malformation même très peu importante, peut toujours avoir des conséquences fonctionnelles graves, dès le moment où, par son siège, par sa structure, elle peut s'opposer à l'un des temps, respiratoires, inspiratoire et surtout expiratoire, de la fonction bronchopulmonaire. L'accumulation de l'air empêché de ressortir par suite d'un mécanisme de soupape, va se poursuivre jusqu'à ce que la bulle ayant atteint un certain développement, les phénomènes fonctionnels apparaissent.

La diversité du mécanisme pathogénique justifie, comme le fait la diversité des lésions anatomopathologiques, l'emploi d'un terme général : kystoïdes, pour désigner ces collections aériennes secondaires à une malformation congénitale.

Il faut donc bien connaître ces syndromes malformatifs les distinguer des autres causes d'images claires, afin d'intervenir aussi précocement et radicalement que possible.

- V -

DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

-:-

Un syndrome de dyspnee et de cyanose chez le nouveau-né n'a rien de pathognomonique, et bien des états anatomocliniques peuvent le réaliser.

De même, une image d'hyperclarté sur les clichés thoraciques appartient à des états pathologiques multiples. C'est dire que le diagnostic positif et différentiel des emphysemes lobaires, des emphysemes bulleux localisés, des kystes aériens congénitaux du poumon, va se trouver délicat à préciser dans bon nombre de cas.

A côté des hyperclartés, les clichés montrent des zones opaques, par atélectasies et hypoventilations secondaires : il faut donc savoir rejeter ces images comme pathologiquement primitives.

Deuxième aspect à exclure, celui de la pneumopathie bulleuse, infectieuse, donnant des kystes séquelles, pneumoniques, post-infectieux, des pneumatocèles. Mais le tableau clinique qui les accompagne signe bien la nature aiguë et infectieuse du processus en cause. Toutefois, si l'infection a été très précoce, et si l'on ne se trouve plus que devant la phase bulleuse secondaire, la méprise est possible. Mais les troubles fonc-

tionnels manquent, l'évolution se fait vers la régression des images radiologiques, vers l'atténuation des signes cliniques, vers la guérison spontanée. Le pneumopathorax spontané du nourrisson est possible, or cet accident peut venir compliquer un emphysème lobaire ou localisé congénital, de cause malformative. De toutes façons, le tableau clinique est le même. Mais à l'intervention, la lésion primitive, emphysémative, ne devra pas être méconnue en présence du pneumothorax qui de ce fait apparaît comme secondaire à la rupture d'une bulle.

La hernie diaphragmatique sera exclue par le lavement opaque et l'ingestion de bouillie barytée.

Quant au traitement dicté par le diagnostic, il est le plus souvent chirurgical, à moins que la lésion ne se montre bien tolérée et stabilisée. Mieux vaut alors adopter l'expectative armée. Une évolution spontanée vers la régression et la guérison complète est parfois possible même dans ces collections gazeuses congénitales et d'origine malformative. Il faut donc savoir temporiser sans toutefois laisser passer le moment optimum de l'intervention.

Naturellement l'oxygénothérapie et les analeptiques sont indispensables. Certains auteurs disent avoir obtenu la guérison par les ponctions ; les auteurs français les jugent inefficaces et même dangereuses, aveugles, formellement contre-indiquées même. L'exérèse dont l'étendue est commandée par les constatations per-opératoires est mutilante certes, mais aujourd'hui bien supportée par les plus jeunes enfants. Lobectomie, résection segmentaire, unique ou mul-

tiple, ne comportent guère de risques par elles-mêmes. C'est la gravité de l'état de l'enfant lors de l'intervention, l'extension connue ou non des malformations pulmonaires responsables, qui commanderont le pronostic.

On ne peut guère escompter d'évolution régressive spontanée que dans 5 p.cent des cas d'emphysème lobaire ou localisé congénital ; de stabilisation prolongée que dans 5 à 10 p.cent des cas ; le reste, qui selon les auteurs représente de 85 à 90 p.cent des cas, est promis à une évolution progressive vers l'extension des lésions, vers l'aggravation des signes fonctionnels, vers un déclin de l'état général. C'est donc dans une presque totalité des "kystoïdes congénitaux du poumon" que l'intervention chirurgicale vient en indication, faute de quoi le nourrisson sera emporté par un syndrome asphyxique suraigu, par une défaillance cardiaque d'origine pulmonaire, par une infection surajoutée, par la cachexie. Ces lésions aériennes pulmonaires congénitales, d'origine malformative, représentent donc une indication majeure de la chirurgie d'exérèse, seul moyen d'assurer la survie de l'enfant.

- VI -

CONCLUSIONS

-:-

I - L'emphyseme lobaire congénital du nourrisson est une entité anatomo-radioclinique bien connue. Mais une notion récente est intervenue : celle de la responsabilité, dans un syndrome unique de dyspnée et de cyanose, d'autres collections aériques d'origine également congénitale : emphyseme localisé en une bulle unique, généralement énorme, et aussi kyste aérique vrai, alvéolaire ou bronchique : ce qui a permis de grouper l'ensemble de ces lésions sous le terme de "kystoïdes pulmonaires congénitaux".

II - Ces collections gazeuses sont à distinguer des bulles qui accompagnent ou suivent certaines pneumopathies infectieuses, en particulier staphylococciques ; dans cette dernière éventualité en effet, l'image d'hyperclarté, la lésion et sa symptomatologie, régressent spontanément, alors que cette évolution favorable est exceptionnelle dans les kystoïdes pulmonaires congénitaux, où l'aggravation est de règle.

III - La précocité d'apparition de ces kystoïdes et de leurs manifestations cliniques implique une origine congénitale : malformation alvéolaire ou bronchique, insuf-

fisance ou absence de la couche musculaire ou cartilagineuse, volume excessif des alvéoles, d'où la notion de dysembryopathie pulmonaire ou bronchique, microscopique, vraisemblablement responsable de la plupart des collections aériques broncho-pulmonaires congénitales. Malheureusement la vérification histologique n'objective qu'inconstamment une anomalie de structure ou de fonction à ce niveau, susceptible d'expliquer le mécanisme de soupape toujours en cause. On a également pensé à une possible anomalie compressive extrinsèque, surtout vasculaire.

V - Le diagnostic des kystoïdes pulmonaires congénitaux a un intérêt non seulement dogmatique, mais pratique. Car si environ 5 p.cent de ces formations connaissent une régression spontanée, et 5 à 10 p.cent une stabilisation, la plupart évoluent vers l'aggravation progressive ou brutale de la lésion et de ses conséquences cliniques. La résection chirurgicale du lobe ou du segment intéressé représente la seule chance de guérison de ces petits malades. Après une temporisation limitée, et faute de voir survenir la régression ou la stabilisation espérées, mieux vaut intervenir avant les grands accidents d'asphyxie aiguë, d'insuffisance cardiaque, de cachexie, de surinfection.

-:-

Vu :	Vu :
Le Président :	Le Doyen :
signé : JULIEN-MARIE	signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

-:-

W.E. ANSPACH, I.J. WOLMAN

Large pulmonary air cysts of infancy
with special reference to pathogenesis
and diagnosis.

Surg. Gyn. Obst. LVI pages 635-645
mars 1933.

E. BAILLY

Formations aériennes géantes du pou-
mon chez l'enfant. Etude anatomique,
radioclinique et thérapeutique.

Thèse de Lyon 1957 - 207 p.

J. BALMES, H. PUJOL

Kyste aérien géant du poumon chez un
prématuré.

Soc.Péd.Montp. 8 mars 1953.

H.E. BASS, N. DIAMOND, M. CHUMAN

Triad of pneumonia, pneumatocele and
spontaneous pneumothorax in infant.

Journ. Am. Med. Assoc. CLIV -
pages 143-144 1954.

J.P. BINET, NEZELOFF

Trois cas d'emphysème lobaire géant
du nourrisson traités par la chirurgie.

Mém. Acad. Chir. 30 avril 1958.

J. CAFFEY

On the natural regression of pulmonary cysts during early infancy
Pediatrics II page 48 janv. 1953.

H. DEHERRIPON, A. FOURNIER, G. DUBUISSON

Images bulleuses des poumons chez le nourrisson.

Soc.Méd. Anatomoclin.Lille 21 mai 1954.

A. FONTAN, P. VERGER

Emphysème lobaire du nouveau-né
Arch.Fr.Péd.XI page 445 - 1954

M. FOURNIER

Deux cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson.

Mém. Acad.Chir. 30 avril 1958

P. GIRAUD, H. METRAS, R. GALLERAND

Kystes pulmonaires congénitaux pleins chez un nourrisson. Guérison complète après ponction chirurgicale.

Arch. Fr.Péd. X page 85 - 1953

E.H. GRIFFIN, A.J. VOSSLER, S.E. PRENTICI

Surgical therapy of congenital pulmonary kysts

Journ.Thorac.Surg. XVIII pages 684-694 1949.

J. GUIVARCH

L'emphysème lobaire congénital.

Thèse de Paris 1953.

A. HAARSCHER, D. GANGLOFF, A. ESCHENBRENNER

Deux cas de kystes pulmonaires chez des nouveau-nés prématurés.

Soc.Péd. Est Nord 8 fév.1958.

R. LEGENDRE

Kyste pulmonaire chez un nourrisson.
Soc.Fr.Path.Resp. 10 fév.1957.

C.G. Mac EACHERN, R.R. Mac COY, J.E. ARATA
Lobectomy for congenital cystic disease of the lung. Report of case in nine day old infant.
Journ. Am. Med. Assoc. CLI
pages 992-993 1953.

JULIEN MARIE, Ph. SERINGE, S. HEBERT,
P. DEBRAY

Etude anatomoradioclinique d'un emphyseme lobaire géant malformatif.
Pneumonie lipidique associée.
Arch.Fr.Péd.VIII - page 369 - 1951

JULIEN MARIE, G. SEE

Les kystoïdes pulmonaires congénitaux du nourrisson. Formations aériennes circonscrites d'origine malformative et de déterminisme mécanique.
Arch.Fr.Péd.XIII pages 820-857 1956

W.J. POTTS, W.L. RIKER

Differentiation of congenital cysts of the lung and those following staphylococcic pneumonia.
Arch.Surg.LXI pages 684-695 - oct.1950

P. RAZEMON, A. BRETON

Etude anatomoradioclinique d'un emphyseme lobaire supérieur géant chez un nourrisson d'un mois.
Arch. Fr. Péd. IX page 286 1952.

G. ROBERT

Emphyseme pulmonaire congénital
Thèse de Paris 1951.

SEMELAIGNE, HUREZ, GUIVARCH

Deux cas d'emphysème lobaire du nour-

risson.

Arch. Fr. Péd. XI - page 409 -

1954.

TABLE DES MATIERES

-:-

	Pages
I - Introduction.....	15
II - Formes cliniques.....	21
III - Formes anatomopathologiques.....	32
IV - Pathogénie.....	35
V - Diagnostic et traitement.....	40
VI - Conclusions.....	43
Bibliographie.....	45

SERMENT

--

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

--

81